Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik der Charité, Berlin.
(Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Bonhoeffer.)

Über myotonische Dystrophie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der

Medizinischen Doktorwürde

an der

Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Berlin

vorgelegt von

Erich Lukowski

aus Berlin.

Tag der Promotion: 8. Juni 1935.

Rinck-Druck, Berlin N 4, Invalidenstr. 102

123

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Magnus

Referent: Geh. Rat Prof. Dr. Bonhoeffer

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Über myotonische Dystrophie.

Obwohl seit der ersten eingehenden Charakterisierung der Dystrophia myotonica durch Steinert weit über 100 Fälle beobachtet und beschrieben worden sind, verlohnt es sich immer noch zu genauerer Kenntnis dieses Symptomenbildes weitere Fälle zu veröffentlichen, insbesondere da die Pathogenese noch unbekannt und die frühzeitige Erkennung oft noch Schwierigkeit bereitet.

Wenn man auch heute immer mehr dazu neigt, alle Myopathien von einem einheitlichen Gesichtspunkt aus zu betrachten, unter Umständen sogar die Ursachen dieser familiären Heredodegenerationen als einheitlich anzusehen, so ist die myotone Dystrophie, schon allein wegen der myotonischen Reaktion, der Stoffwechselveränderungen, der innersekretorischen und psychischen Störungen von diesen, immer noch wenigstens äußerlich, zu unterscheiden. Es soll hier an Hand zweier typischer Fälle die Symptomatologie und das Wesentliche aller Ansichten über die Pathogenese erörtert werden. Gleichzeitig ergibt sich eine Besonderheit des Stoffwechsels, auf die hingewiesen werden wird.

Im 1. Fall handelt es sich um einen 38 jährigen Mann mit folgender Vorgeschichte:

Der Großvater mütterlicherseits hat an Krampfanfällen gelitten. Der Vater war unserem Pat. sehr ähnlich, hatte ein Nervenleiden, konnte den Kopf nicht gerade halten, hatte auffallend eingefallene Wangen, auch die Augenlider waren stark herabgesunken, und litt an Star. Die Brüder des Vaters waren kinderlos verheiratet. Ein Bruder ist durch Suicid geendet. Die Mutter ist an Kropf gestorben. Sonst ist bis auf eine in diesen Sippen überhaupt auffallende Kinderlosigkeit, auch bei den Verwandten mütterlicherseits, nichts sicheres zu ermitteln. Der Bruder des Pat. ist angeblich gesund und ebenfalls kinderlos verheiratet.

Pat. selbst hat mit 2 Jahren laufen, mit 1½ Jahren sprechen gelernt. Außer den üblichen Kinderkrankheiten und einer allgemeinen Schwächlichkeit war er nie ernstlich krank. Im Alter von 5 Jahren fiel er von der Treppe und erlitt einen Armbruch. In der Schule ist er nicht mitgekommen, wurde aus der 5. Klasse entlassen; besonders das Rechnen fiel ihm schwer. er konnte auch beim Turnen nie klettern. Mit 14 Jahren erlitt er einen Unfall, lag wegen Schädelbruch im Krankenhaus, war jedoch nicht bewußtlos. Im Alter von 16 Jahren wollte er Töpfer lernen, wurde jedoch schon nach einigen Tagen entlassen, weil ihm das Oeffnen der Hände bei der Arbeit schwer fiel; war dann nur noch als Laufbursche und Mitfahrer tätig. 1918 ist Pat. auf Grund der Angabe, daß er epileptische Anfälle habe, im Krankenhaus aufgenommen worden, solche sind jedoch nicht beobachtet worden. 1919 wird er wegen Struma operiert. Kurze Zeit später war er in einer Anstalt für Epilepsiekranke wegen Erregungszuständen und gesteigerter Reizbarkeit, auch dort wird kein typischer Anfall beobachtet. 1922 wurde er wegen Lues hereditaria mit tabischen Symptomen wieder im Krankenhaus behandelt. Auf Grund der trägen Pupillenreaktionen, der schwer auslösbaren Kniereflexe und der Angabe, die er bei der Krankenhausaufnahme machte, daß sein Vater rückenmarksleidend war und er sein Leiden ererbt habe, wurde diese Diagnose gestellt. Wa. R im Blut und Liquor waren negativ. Auffallend war immer sein „kindisches Benehmen". 1927 war er wegen Imbecillität wieder im Krankenhaus. Bis 1931 war er bei den Eltern beschäftigt und wurde dann „hospitalisiert". Pat. ist ledig, hat niemals Geschlechtsverkehr gehabt und nur sehr selten Erektionen. Klagt jetzt nur über allgemeine Schwäche in den Armen und Mattigkeit sowie „Kurzsichtigkeit", auch rasche Ermüdung.

Befund: Magerer Patient. Größe 169 cm. Gewicht 53 kg. Blasse Haut und gut durchblutete Schleimhäute. Schmales atrophisches Gesicht (Facies myopathica). Hydrocephale Schädelbildung mit deutlicher Venenzeichnung am Kopfe. Stirnglatze, die seit dem 17. Lebensjahr besteht, sonst keine Behaarungsanomalien. Leichtes Herabhängen des oberen Augenlides beiderseits. Hoher, steiler Gaumen. Strumectomienarbe. Scapulae alatae; geringe Lordose der Lendenwirbelsäule. Zwerchfellbeweglichkeit auch röntgenologisch gut. Herz: Form und Größe normal. Aktion regelmäßig, ebenso der Puls. Elektrokardiogramm o. B. R. R.: 110/70 mm Hg. Wa. R. im Blut und Liquor war negativ. Verdauungsorgane und der

weitere körperliche Befund o. B. Hoden rechts weich und atrophisch, links vielleicht normal. Pupillen mittelweit, re. = lks. Träge Reaktion auf Licht, Konvergenzreaktion beiderseits prompt. Die Augenlinse beiderseits zeigt in der vorderen und hinteren Rinde zahlreiche, kleinste punktförmige, graue und farbige Trübungen, die in typischer Weise die Zone zwischen der Kapsel und dem vorderen Abspaltungsstreifen frei lassen. Mimische Starre der gesamten Gesichtsmuskulatur. Pfeifen ist möglich, jedoch erfolgt das Backenaufblasen mit geringer Kraft; die aufgeblasenen Backen lassen sich leicht eindrücken. Kopfbewegung nach vorn und seitlich mit leidlicher Kraft. Der rechte Sternocleidomastoideus erscheint dünner als der linke. Deutliche Atrophie des linken Trapezius. Adduktion des linken Oberarmes erfolgt mit herabgesetzter Kraft. Aus- und Einwärtsdrehung des Oberarmes ist kräftig, ebenso die Beugung des Unterarmes. Die Pronation ist kräftig, die Supination auffallend abgeschwächt; rechts ergibt sich der gleiche Befund. Die Armmuskulatur in toto ist schwach entwickelt, jedoch nur deutliche Atrophie des linken Daumenballens, auch Atrophie des M. brachioradialis beiderseits. Händedruck beiderseits deutlich herabgesetzt. Spreizung, Adduktion der Finger und Opposition des Daumens werden ebenfalls kraftlos ausgeführt. Keine mechanische Myotonie in beiden Daumen- und Kleinfingerballen. Bei raschem Faustschluß geringe myotonische Störung links. Armreflexe vorhanden. Aufrichten aus horizontaler Lage gelingt ohne Unterstützung der Arme nicht. B. D. R. vorhanden. P. S. R. und A. S. R. nicht auslösbar. Kein Babinski. Keine Sensibilitätsstörung. Die Beugung des Unterschenkels, die Auswärtsdrehung des Fußes, die Dorsalflexion der Zehen beiderseits sind auffallend abgeschwächt. Die Kraft der übrigen Muskulatur ist gut erhalten. Ausgesprochene mechanische und elektrische Myotonie an der Waden- und Pereonalmuskulatur beiderseits. Keine Entartungsreaktion, nirgends fibrilläre Zuckungen oder Myokymie. Näselnde und verwaschene Sprache. Auffallende Abnahme der Intelligenz und Regsamkeit. Schwachsinnige, naive Ausdrucksweise, auch im affektiven Verhalten auffällig. Gibt Theatervorstellungen, schreibt Gedichte, betitelt Arzt und Schwestern mit Schauspielernamen, deklamiert wie ein 8jähriges Kind Verse, hält sich für eine „Stimmungskanone". Es scheint periodische Steigerungen dieser Neigungen zu geben. Er nimmt nicht übel, wenn er barsch zurechtgewiesen wird.

Die histologische Untersuchung eines aus der Wadenmusku-

latur exzidierten Muskelstückchens ergibt folgenden Befund:

Die Muskelstückchen zeigen stellenweise eine stärkere Fettdurchwachsung, wie auch perivaskuläre Histiocytenvermehrung. Die einzelnen Muskelfasern lassen eine deutliche Querstreifung erkennen. Teilweise sind die einzelnen Muskelzüge durch hyaline Aufquellung, die mit einem relativem Kernschwund bzw. Kernverarmung verbunden sind, unterbrochen. Auch Bilder, wie man sie gewöhnlich bei wachsartiger Degeneration und beim scholligen Zerfall der Muskulatur sieht, sind vorhanden. Stärkere atrophische Prozesse fehlen.

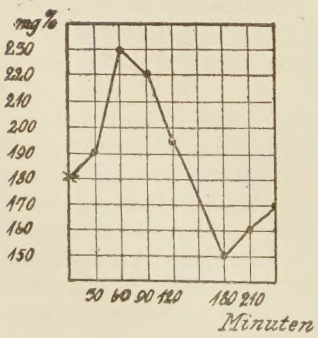
Das Blutbild zeigt außer einer starken Lymphozytose normale Werte. Der Kalkgehalt des Blutes beträgt 10 mg %.

Der Milchsäuregehalt im Venenblut bei Ruhe ist 16,5 mg %, nach Spannungsleistung erhöht er sich nur sehr wenig.

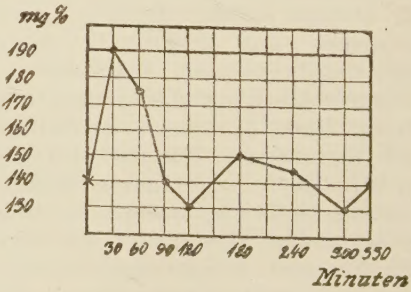
Grundumsatzbestimmung kann wegen der psychischen Störung nicht vorgenommen werden.

Der Blutzuckerwert in nüchternem Zustand beträgt 180 mg %. Blutzuckerkurve nach peroraler Zufuhr von 30 gr Dextrose:

in Ruhe



nach Arbeit



2. Fall: Ueber Nervenkrankheiten der Großeltern beiderseits ist nichts bekannt. Der Vater war Potator, ist im Hospital gestorben. Mit 40 Jahren machte er eine Staroperation auf beiden Augen durch; er konnte auch nicht die Hände zur Faust ballen. Die Mutter lebt, ist gesund und hatte in 1. Ehe 9, in 2. Ehe 4 Fehlgeburten. Bei einem Bruder des Vaters wurde mehrere Male im Krankenhaus Myotonia congenita und zuletzt Myotonia atrophicans diagnostiziert. Beim Bruder unseres Pat. ist deutliche Myotonie der Zunge und fragliche beim Beklopfen des M. deltoideus nachweisbar. Pat. ist 32 Jahre alt, hat mit 4 Jahren sprechen gelernt und kam mit 7 Jahren zur Schule. Im Alter von 9 Jahren wurde er wegen Schwachsinn in Anstaltsbehandlung gebracht und wurde nach mehreren Jahren „hospitalisiert". Seit dieser Zeit befindet er sich dauernd im Hospital. Er ist ledig, hat nie Sexualverkehr gehabt, auch niemals Erektionen.

Befund: Kleiner blasser Patient. Größe 156 cm. Gewicht: 48 Kg. Birnenförmiger Schädel mit abstehenden, wenig differenzierten Ohren und ausgesprochener Glatzenbildung. Fehlende Behaarung der Brust, sehr geringe der Linea alba; Mons veneris und Achselhöhlen sind gut behaart. Der Bartwuchs ist etwas mangelhaft. Die Gesichtsmuskulatur ist atrophisch. Der Augenschluß erfolgt kraftlos. Das Backenaufblasen, ebenso das Pfeifen ist überhaupt nicht möglich. Der Mund ist ständig offen. Der Mundschluß erfolgt kraftlos, ebenso das Aufeinanderbeißen der Zähne.

Chvostek sches Phänomen ist sehr deutlich. Sehr erhebliche mechanische Myotonie der Zunge und des Orbicularis oris. L. R. und C. R.: +; die konsensuelle Reaktion ist beim Beleuchten der linken und auch der rechten Pupille nicht sicher nachweisbar. Bei wiederholtem Bestrahlen wird die Lichtreaktion immer schwächer und verschwindet schließlich. Es finden sich typische, einzelne punktförmige, auch pflasterförmige Linsentrübungen beiderseits. Lungen und Herz o. B. Normales Elektrokardiogramm. Der linke Hoden ist auffallend weich, der rechte kleiner als normal. Der klavikuläre Anteil des Sternocleido ist nicht fühlbar. Der Kopf wird mit herabgesetzter Kraft nach vorn, mit guter Kraft nach hinten und seitwärts gebeugt. Seitwärtsdrehen dagegen erfolgt kraftlos, ebenso das Schulterheben. Die Schultern können nach hinten nicht zusammen gebracht werden. Alle Armbewegungen erfolgen mit leidlich normaler Kraft, nur die Streckung und Ab-

duktion erfolgt mit stark verminderter Kraft. Sehr deutliche aktive Myotonie in den Händen, die nach etwa 15maligem Oeffnen und Schließen etwas nachläßt; ebenso deutlich bei Streckung des im Ellenbogen extrem gebeugten Armes beiderseits. Mechanische myotonische Reaktion in den Muskeln des Daumenballens, im Biceps, in den Streckern der Hand, im Cucularis und im Tibialis anterior. Nach Anlegen einer Esmarchbinde schwindet fast ganz die myotone Kontraktur, ebenso nach Abkühlen der Hand in kaltem Wasser. Bei faradischer Reizung des Daumenballens kommt es zum ganz langsamen Anstieg der Kontraktion, die nach Schluß der Reizung nicht sofort verschwindet. Die gleiche Reaktion findet sich auch am Biceps. Für galvanischen Strom ist die Erregbarkeit nur in den kleinen Handmuskeln etwas herabgesetzt. B. D. R. vorhanden. Cremasterreflexe sind nicht auslösbar. Aufrichten aus der Rückenlage ohne Unterstützung der Hände ist nicht möglich. P. S. R. und A. S. R. nur schwach vorhanden. Kein Babinski. Kein Klonus. Sensibilität o. B. Erheben der Beine im Hüftgelenk gelingt, jedoch nur mit herabgesetzter Kraft, ebenso erfolgt die Streckung des Unterschenkels ziemlich kraftlos. Die Dorsalflexion der 2.—5. Zehe im Metatarsophalangealgelenk ist stark abgeschwächt. Die übrigen aktiven Bewegungen in den unteren Extremitäten erfolgen mit leidlich normaler Kraft. Der Gang ist langsam, schlürfend, mit einwärts gerichteten Fußspitzen, der Fuß wird meist auf den äußeren Rand aufgesetzt. Die Sprache ist näselnd und verwaschen. Die Merkfähigkeit und Intelligenz sind stark beeinträchtigt. Das Benehmen ist im ganzen wie bei einem Schwachsinnigen.

Die histologische Untersuchung eines aus der Oberschenkelmuskulatur exzidierten Muskelstückchens ergibt folgenden Befund:

Die Muskelstückchen sind bis auf kleine Teilchen senkrecht zum Faserverlauf getroffen. In den wenigen Stückchen, die längs zum Faserverlauf geschnitten sind, imponiert ein starker Kernreichtum, der durch eine Verschmälerung, wenn auch in sehr geringem Grade, der einzelnen Muskelfaser bedingt ist. An anderen Stellen wieder besteht ein scholliger Zerfall der Muskelfasern, der teilweise auch mit einer hyalinen Degeneration verbunden ist. Das Zwischengewebe, das fettdurchsetzt ist, ist hyperämisch. Histiocytenvermehrung besteht nicht. Die Querstreifung der Muskelfasern ist bis auf die hyalindegenerierten Partien überall deutlich erkennbar. Auf-

fallend ist jedoch, daß direkt zwischen den Muskelfasern gelagert Makrophagen anzutreffen sind.

Das Blutbild ist bis auf eine starke Lymphocytose normal.

Die Grundumsatzbestimmung ergibt keine exakten Werte; es scheint jedoch eine mäßige Erniedrigung vorzuliegen.

Der Kalkgehalt des Blutes beträgt 11 mg %.

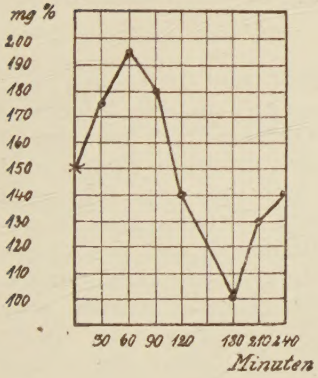
Milchsäure in Ruhe 25,1 mg % (erhöht); der Arbeitswert betrug 45,1 mg % (normal). Bei Belastung mit Phosphaten ergab sich für anorganischen Phosphor im Serum 4,68 mg % (erhöht), für organischen Ph. 9,64 mg % (erhöht).

Wa. R. im Blut und Serum ist negativ.

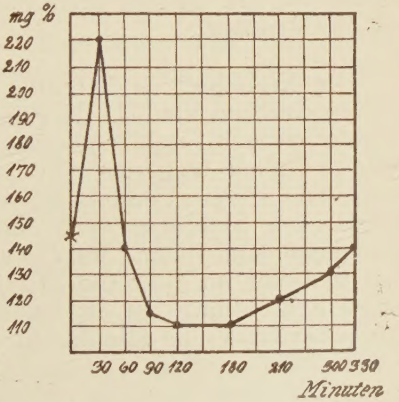
Der Blutzuckerwert beträgt in nüchternem Zustande 150 mg %.

Blutzuckerkurve nach peroraler Zufuhr von 30 gr Dextrose:

in Ruhe



nach Arbeit



Aus dem Symptomenbild, das von Steinert, Curschmann, Hauptmann, Fleischer u. a. schon lange genau beschrieben worden ist, nämlich: der aktiven und mechanischen

myotonischen Reaktionen, an den für die Lokalisation typischen Muskeln, insbesondere Handballen und Zunge, aus den dystrophischen Erscheinungen, besonders an den nach dem Schema von Steinert bevorzugten Muskelgruppen, aus den Stoffwechsel- und innersekretorischen Störungen und der Veränderung der Psyche, konnte bei den vorliegenden Fällen die Diagnose leicht gestellt werden. Insbesondere da in der Familie des eines Falles dieselbe Erkrankung, in der des anderen wenigstens praesenile Kataraktbildung nachgewiesen wurde. Wir sehen auch an der Vorgeschichte beider Pat., daß bei bloßer Berücksichtigung der Psyche dieses Krankheitsbild im Anfang mit dem angeborenen Schwachsinn verwechselt werden kann, abgesehen davon, daß einzelne neurologische Symptome, z. B. der Reflexverlust, wie der erste Fall zeigt, bei dem sogar Tabes diagnostiziert wurde, falsch gedeutet werden können. Letzteres scheint besonders bei den bereits von Curschmann beschriebenen Fällen möglich zu sein, die alle Zeichen der Dystrophia myotonica aufweisen, bei denen aber die der Myotonie fehlen können, was als Entwicklungsstadium derselben Krankheit angesehen wird. Die meist hochgradigen Atrophien zeigen nie fibrilläre Zuckungen oder Entartungsreaktion, obwohl neuerdings Potok fibrilläre Zuckungen und Myokymie beobachtet haben will. Die Zeichen der Myotonie sind fast konstant an Zunge und Daumenballen, aber fast immer ist, wie dies der erste Fall zeigt, die Dystrophie stärker als die Myotonie.

Die Krankheit ist hereditär familiär und tritt nach den Untersuchungen von Henke und Seeger in den folgenden Generationen mit immer schwereren Symptomen (Potenzierung) oder in immer früherem Alter auf. Bei unserem ersten Fall hatte, wie schon erwähnt, der Vater Star und erst sehr spät aufgetretene Symptome wie: eingefallene Wangen und herabgesunkene Augenlider. Im 2. Fall hatte der Bruder des Vaters Star und eine im Alter von 39 Jahren aufgetretene polyneuritisartige Erkrankung, die als alkoholische gedeutet wurde, aber möglicherweise eine atrophische Myotonie gewesen war. Beim Vater selbst wurden erst im Alter von 18 Jahren die ersten Symptome einer Myotonia atrophicans festgestellt. Es ist möglich, daß also auch bei diesen beiden Fällen eine progressive Vererbung, insofern als die Erkrankung bei unseren Pat. früher und schwerer auftrat, vorliegt. Diese ist aber auch deshalb und auch wegen der erhöhten Kindersterblichkeit und auch Kinderlosigkeit, wie bei beiden Fällen typisch, als degenerativ

anzusehen. Als Erklärung wird eine gesetzmäßige Aenderung des Erbgutes angenommen. Aus dem Verhältnis von 145 Kranken zu 124 Normalen, oder 1,08% zu 0,92%, schließen Henke und Seeger bei dem Erbgang der myotonischen Dystrophie auf ein monohybrid-mendelndes Gen mit dominanter Vererbung, aber erheblichen Manifestationsschwankungen. Den Beweis dieser Annahme wird wohl erst die Vererbungslehre der Zukunft bringen können. Die anderen Symptome, wie Katarakt, Stoffwechsel- und innersekretorische Störungen, die ebenfalls in typischer Weise in unseren beiden Fällen vorliegen, haben immer wieder Veranlassung gegeben, diese Erscheinungen als für die Pathogenese wichtig anzusehen. So ist z. B. die praematare Kataraktbildung, die nach Hoffmann in 10% aller Fälle auftritt und auch bei den beiden oben beschriebenen nachgewiesen ist, als Zeichen einer innersekretorischen Störung anzusehen. Dieser praesenile Star, der in typischer Weise in der hinteren Kortikalis mit Trübung des hinteren Poles und sternförmigen radiären Ausläufern beginnt und an anderen Stellen der Linse punktförmige Trübungen zeigt, unterscheidet sich vom Tetaniekatarakt nur insofern, als die Rinde jene bekannte Cholesterinreaktion aufweist, die auch beim gewöhnlichen Star nicht nachweisbar ist. Auf Grund dieser und anderer Unterschiede lehnt Vogt die Theorie, daß dies allein eine Störung der endokrinen Drüsen sei, ab; während Fleischer und Peters dies als Zeichen einer latenten Tetanie ansehen möchten, da es bisher keine andere endokrine Erkrankung gibt, die einen Star erzeugt als die Tetanie. Diese Annahme war weiterhin berechtigt, da auch noch andere Zeichen eines latenten Hypoparathyreoidismus auftreten; so ist z. B. das Chvostek'sche Symptom, wie bei dem 2. Fall, in etwa einem Viertel aller Fälle positiv, obwohl das Trousseau'sche Phänomen nur ausnahmsweise positiv ist. Rattery vergleicht die Langsamkeit der Muskelentspannung bei m. D. mit den Muskelspasmen bei Tetanie; er sah, daß die myotonen Symptome sich durch Hyperventilation verstärkten. Auch Curschmann hatte bereits Fälle von m. D. mit manifester Tetanie und Tetaniekrämpfen im Frühstadium beobachtet. Ferner finden sich Vermehrung der Alkalireserve, Hypocalcämie und Hypophosphatämie, bei unseren Fällen zeigen sich nahezu normale Werte. Hauptmann hält die verlängerte Gerinnungszeit des Blutes für hyperthyreoigen. Die Stirnglatze wurde als pluriglanduläre Störung oder als Zeichen von Hyperthyreoidismus angesehen. Fleischer fand von 30 Fällen bei 29 eine Veränderung der Schilddrüse, jedoch ohne Zeichen

von Hyper- oder Hypothyreoidismus. Auch bei dem ersten der oben beschriebenen Fälle findet sich ebenfalls nur eine Struma. Krause und Ellenbeck fanden außerdem Diabetes insipidus und Störung der Fettverteilung, ähnlich der Lipodystrophia progressiva, wodurch die Theorie, daß die m. D. eine Störung der vegetativen Kerne am Boden des 3. Ventrikels sei, gestützt wird. Auch die von Camauer beobachteten Erscheinungen von myxödematösem Mongolismus, Hemiatrophie, Mikrophthalmie usw., könnten als Entwicklungsstörung des Zwischenhirns gedeutet werden. Curschmann und Frank halten die myotonische Reaktion für ein indirektes Zeichen der endokrinen Störung, da Sympathicus und Parasympathicus das Sarkoplasma der quergestreiften Muskeln beherrschen und diese wiederum mit dem endokrinen System in Verbindung stehen. Ken Kuré führt die Muskeldystrophie auf eine Störung der autonomen Innervation, die durch Läsion in den sympathischen bzw. parasympathischen Hirnstammzentren entstehen kann, zurück.

Zusammenfassend kann man wohl heute mit Rouquès sich wieder zur Curschmannschen Theorie bekennen, nach der all diese endokrinen und muskulären Phänomene dieser Krankheit gemeinsam Ausdruck einer Erkrankung der nervösen trophischen Zentren seien. Neuerdings sind nun auch Veränderungen an der Herzmuskulatur beobachtet worden, so sah Breidenbach im Elektrokardiogramm Vorhofflimmern mit Kammerirregularität, was er als myotonische oder dystrophische Störung im His'schen Bündel bzw. im Vorhof deutete. Auch Harvier und Decourt fanden im Orthodiagramm eine leichte Hypertrophie des linken Ventrikels und klinisch und elektrokardiographisch die Symptome einer Sinusbradykardie. Die von mir oben beschriebenen Fälle zeigten röntgenologisch und elektrokardiographisch einen völlig normalen Befund. Weiterhin werden bei der m. D. Stoffwechselstörungen beobachtet, die letzten Endes zu hochgradiger allgemeiner Kachexie führen. Als Folge dieser Kachexie wird auch die Atrophie der Keimdrüsen angesehen, die ja wegen des gesamten Habitus ohne Fehlen der sekundären Geschlechtsmerkmale keine angeborene Aplasie sein kann. So findet man erhöhte Salzausscheidung. Der Kalk und $P_2 O_3$ Stoffwechsel kann normal oder verlangsamt sein, der N Umsatz ist auffallend niedrig, der O_2 Verbrauch vermindert und der Eiweißstoffwechsel ist ebenfalls verlangsamt. Unsere Fälle zeigen keine Verminderung des Kalkgehaltes. Im 1. Fall war, wie Reuter

ebenfalls schon angab, der Milchsäurespiegel normal, im 2. Fall fand sich jedoch ein erhöhter Milchsäuregehalt des Venenblutes. Eine eigentümliche, bisher noch nicht beobachtete Erscheinung, zeigt sich im Ablauf der Blutzuckerkurve bei einem stets etwas erhöhten Nüchternwert. Auch ich möchte mit Scheimann, der den Kohlehydratumsatz bei der Dystrophia musculorum progressiva untersucht und allerdings eine etwas andere Störung desselben beobachtet hat, auch hier bei der m. D., dies als „diabetische Symptome" ansehen. All diese vielseitigen Stoffwechselveränderungen können wohl auf Grund dieser Befunde als pluriglanduläre Störungen angesehen werden.

In auffallender Weise findet sich ferner bei beiden Fällen eine psychische Veränderung; diese besteht in einem allgemeinen Zurückbleiben der intellektuellen Entwicklung. Bei dem einen Kranken kommt es zu periodisch zunehmender Auffälligkeit des Verhaltens. Auch Curschmann sah übrigens einen Fall von periodischer funktioneller Psychose.

Zum Schluß wäre noch kurz die Therapie der m. D. zu erwähnen.

Ken Kuré schlug auf Grund seiner Theorie Pilocarpin- und Adrenalininjektionen vor. Brehmer und Magar beobachteten, daß das Atropin wirkungslos war, und daß das Pilocarpin die Symptome nur milderte. Auch die Calciumiontophorese soll nach einigen Autoren nur eine gelegentliche vorübergehende Besserung hervorgerufen haben. Rouquès lehnt die Anwendung von Nebenschilddrüsenextrakt, insbesondere das Präparat von Collip ab, da er schwere Zustände von Hypercalcämie beobachtet hat. Auch ich habe bei beiden Fällen beobachtet, daß ebenso wie das Anlegen einer Esmarchbinde und Kälteeinwirkung, das Atropin sogar in hohen Dosen nur vorübergehend die Myotonie löst, die Atrophie dagegen, die weit erheblicher stört, bleibt unbeeinflußbar. Ueber einen Versuch mit der neuerdings von Thomas und anderen vorgeschlagenen Behandlung mit Glykokoll mit Kontrolle des Kreatin- und Kreatininstoffwechsels soll an anderer Stelle berichtet werden.

Literatur.

Kraus-Brugsch: Spez. Pathol. u. Ther. innerer Krankheiten. 1924. Bd. 10, Teil I. — Mohr-Staehelin: Handb. d. inneren Medizin. Bd. 5, Teil II. — Fortschr. d. Neurol. u. Psych.: Bd. 2 u. 4. — Achard: Bull. Soc. med. Hop. Paris, 1930. 46/S. 1353. — Breidenbach: Dtsche Ztschr. f. Nervenheilk. 1928. Bd. 101, S. 56. — Henke und Seeger: Ztschr. f. d. ges. Anatomie, Abt. 2. — Ztschr. für Konstitutionslehre 1927. Bd. 13. H. 3. S. 371. — Henke und Seeger: Biolog. Centralbl. 1927. Bd. 47. H. 12. S. 727. — Krause und Ellenbeck: Dtsches Arch. f. klin. Med. 1930. 169/S. 223. — Ken Kuré: Die vierfache Muskelinnervation. 1931. — Maas und Haase: Ztschr. f. d. ges. Neurol. und Psych. 1927. Bd. 111. H. 1/2. S. 223. — Rattery: Bull. Soc. med. Hop. Paris. 1930. 46/S. 395. — Rouquès: Ann. Med. 1932. 31/S. 167. — Seimann: Ref.: Zbl. f. d. ges. Neurol. 1931. Bd. 58. S. 234. — A de T. Milhorat: Dtsch. Archiv f. klin. Med. Bd. 174. S. 487.

Lebenslauf:

Am 15. August 1900 wurde ich in Berlin als Sohn des Eisenbahnbeamten August Lukowski und seiner Ehefrau Marie L. geb. Kunkowski deutschstämmiger Herkunft geboren. Ich bin katholischer Konfession und besuchte vom 6. bis 12. Lebensjahr die Volksschule und dann das Königstädtische Gymnasium zu Berlin. 1918 diente ich beim 1. Grenadier-Regiment in Königsberg. 1919 zurückgekehrt, nahm ich den Schulbesuch wieder auf und bestand 1922 die Reifeprüfung. Ich studierte dann Medizin in Berlin, Münster und Heidelberg, beendete mein Studium 1928 mit der ärztlichen Prüfung und erhielt 1930 die Approbation als Arzt.